

# Cas clinique

- Une jeune femme âgée de 26 ans, d'origine malienne, est hospitalisée pour des douleurs intenses aux membres inférieurs et au rachis lombaire apparues 2 jours après un retour du Mali. Elle vit en France et n'a pas d'antécédent connu en dehors d'épisodes de paludisme il y a plusieurs années.
- A l'examen clinique elle est subfébrile à 38°C, il n'y a pas de signe inflammatoire local au niveau des membres, pas de signe de phlébite. Elle est légèrement dyspnéique avec une saturation à 95% en AA, une fréquence respiratoire à 20/min. L'auscultation pulmonaire retrouve un souffle tubaire en base D. L'abdomen est souple indolore avec une sensibilité en hypochondre D, sans hépatosplénomégalie.

# biologie

- GB 16000 ; Hb 11.2 g/dl ; VGM 80 fl ; plaquettes 365 000 ; iono, urée, créat, ASAT, ALAT normaux. PAL 150 ; Bili Tot 80 ; bili conjuguée 62 ; LDH 550 ; CRP 200.
- Frottis, goutte épaisse à la recherche de plasmodium négatif. Antigénuries pneumocoque et légionnelle négatives.
- Radiographie de thorax : syndrome mal alvéolaire systématisé du lobe inférieur D. Emoussement du cul de sac peural D. Discrète cardiomégalie (index cardiothoracique à 0.52)

# Question 1

- Comment interprétez vous l'électrophorèse de l'hémoglobine ?

HbA 18%, Hb A2 6,7%, Hb F 8%, Hb S 67,3%

# Question 2

Comment confirmez vous le génotype ?

# Question 3

Quel diagnostic portez vous ?

# Question 4

Quel facteur(s) favorisant(s) pouvez vous incriminer ?

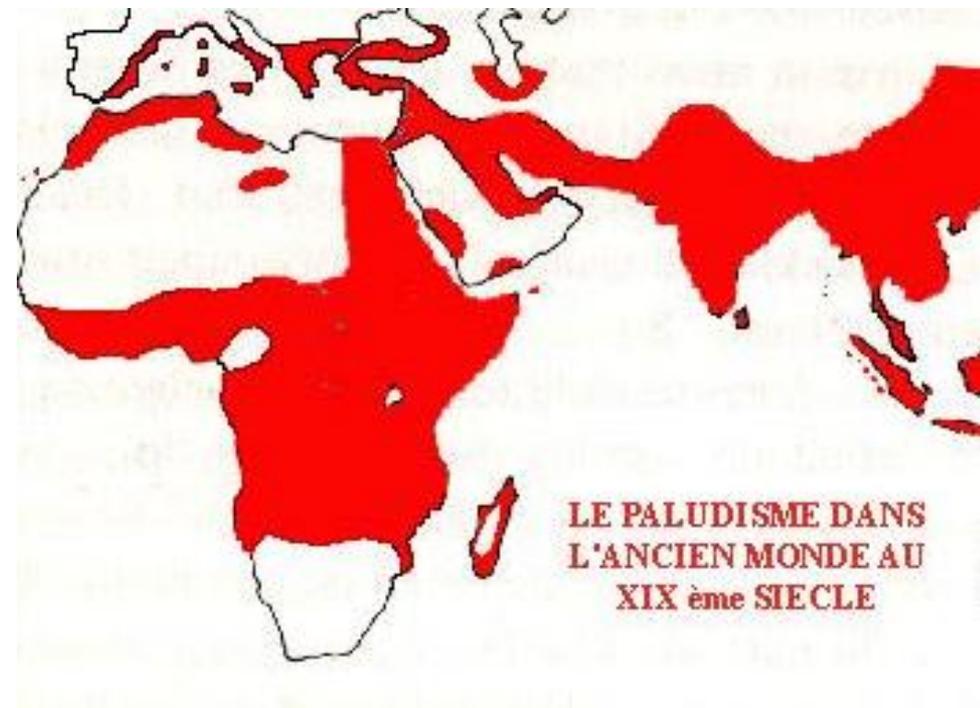
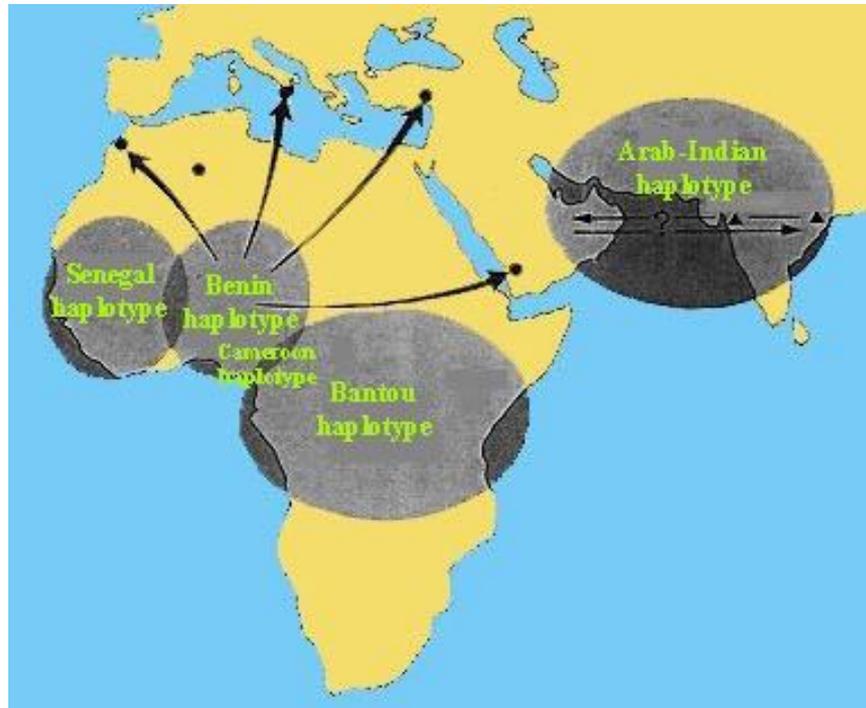
# Question 5

Quel traitement proposez vous ?

# Question 6

Quel(s) examen(s) complémentaire(s)  
demandez vous ?

# DREPANOOCYTOSE et PALUDISME





## Hémoglobines normales

Hb A

$\alpha 2\beta 2$

Hb A<sub>2</sub>

$\alpha 2\delta 2$

Hb F

$\alpha 2\gamma 2$

mutation au niveau du codon 6 du gène  $\beta$

**GAG**

ac glutamique

**GTG**

valine



**HbS**

**GAG**

ac glutamique

**AAG**

lysine



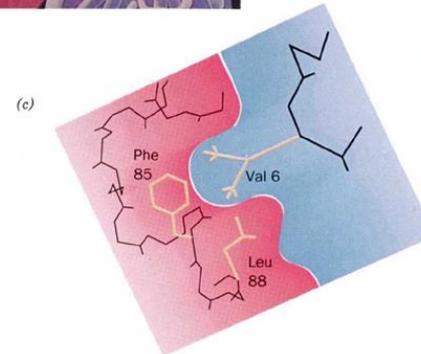
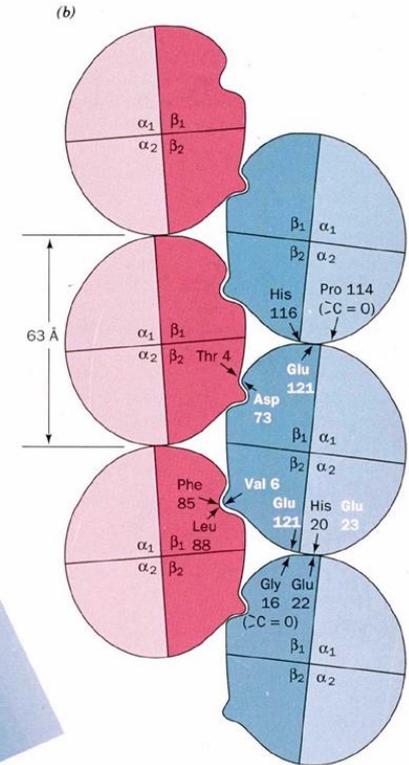
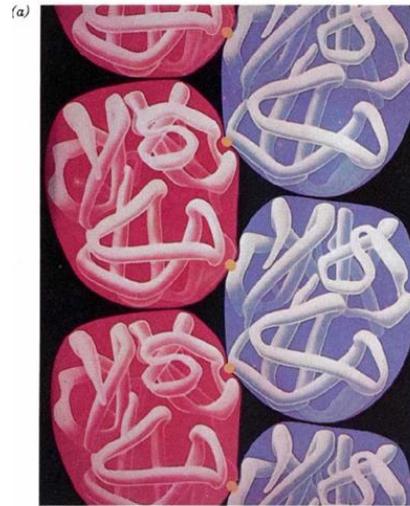
**HbC**

# Hémoglobine S

**Polymérisation à l'état T**

Dépolymérisation à l'état R

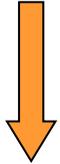
Période de latence  
formation de noyaux de cristallisation



Adhérence  
cellulaire



$\nearrow \eta$



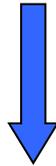
Vasoconstriction



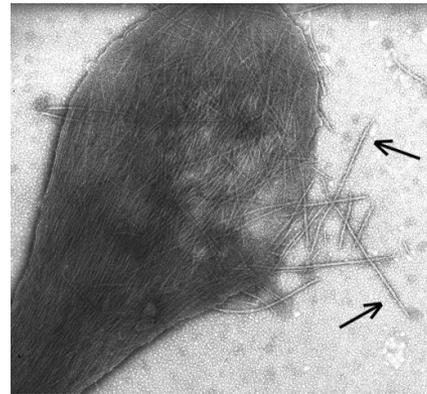
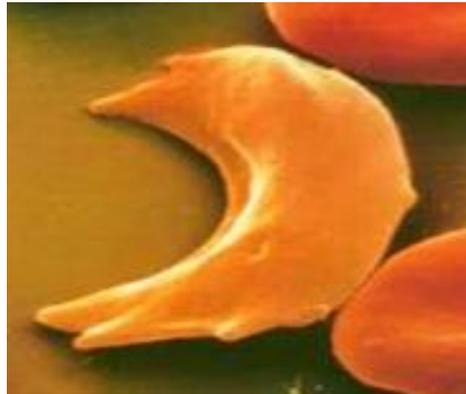
$\nearrow$  temps de passage  
des GR (T)

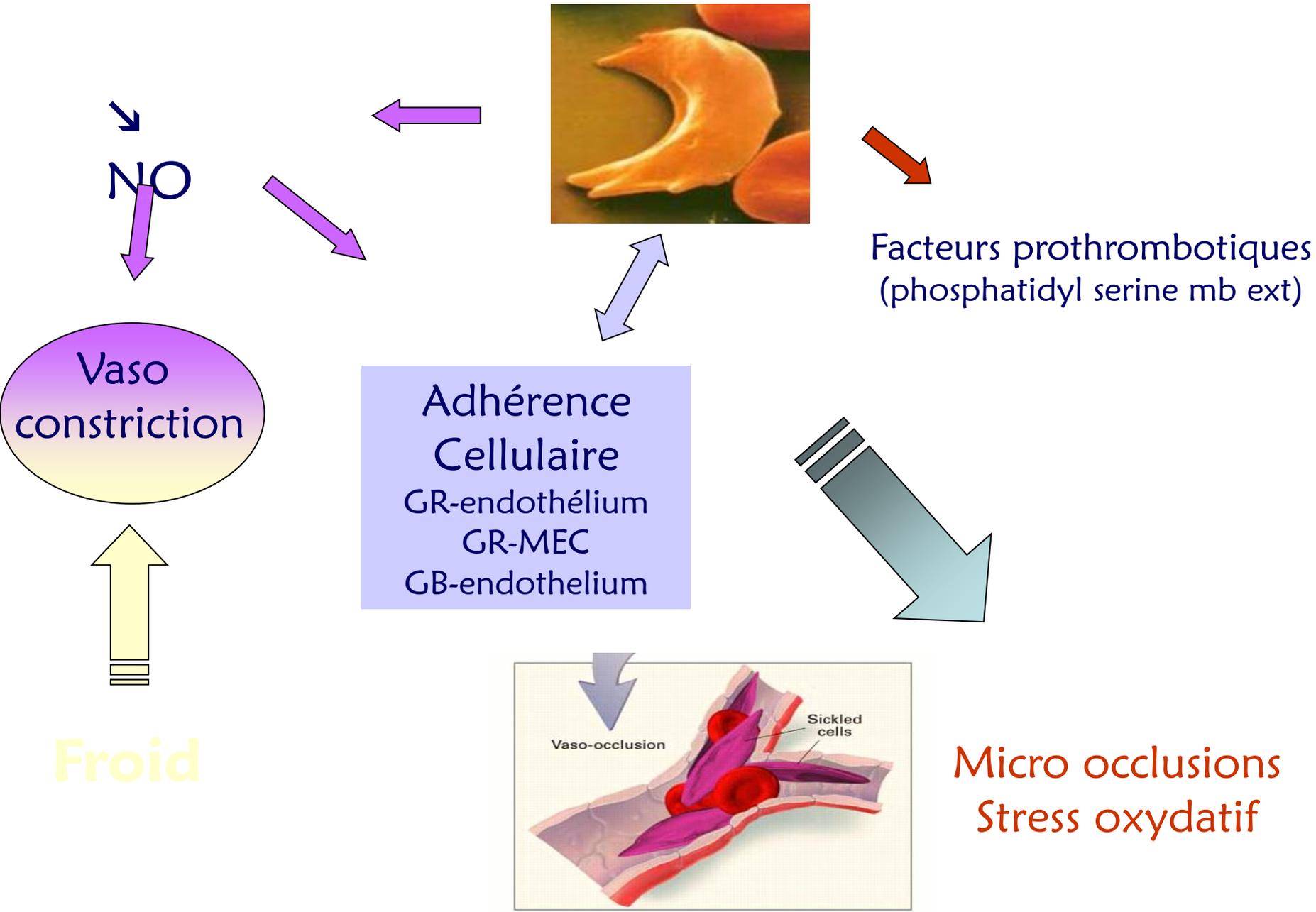


Hypoxie



Déshydratation intra-GR  
Canaux de Gardos  
Canaux K-Cl





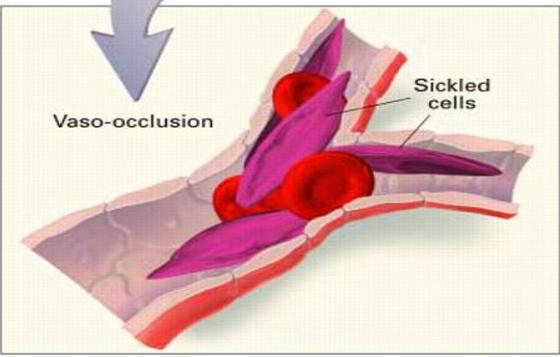
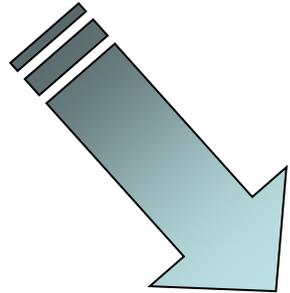
↓  
NO  
↓



Facteurs prothrombotiques  
(phosphatidyl serine mb ext)

Vaso  
constriction

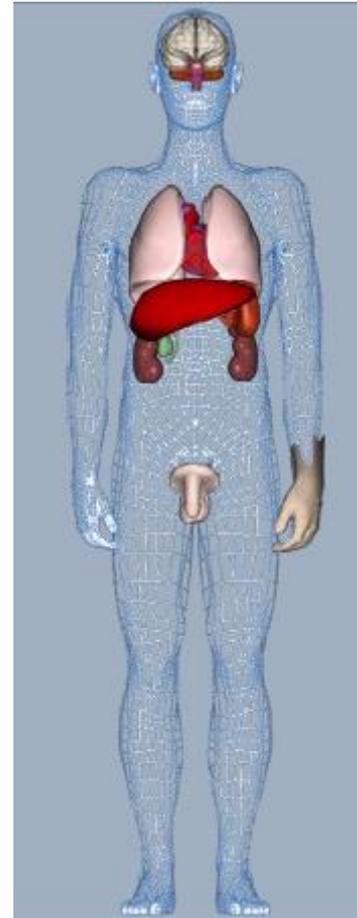
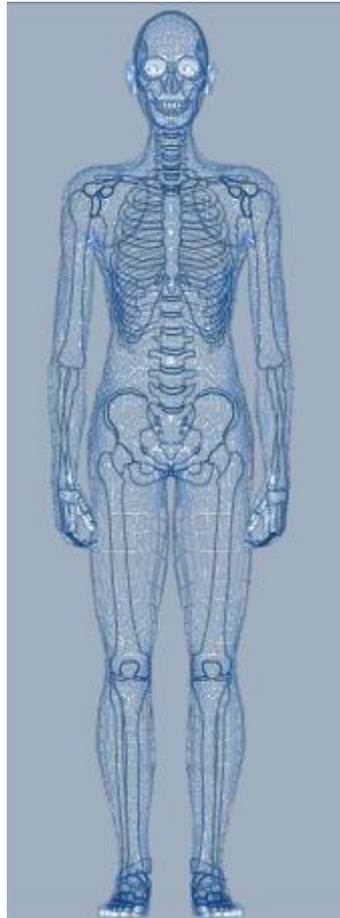
Adhérence  
Cellulaire  
GR-endothélium  
GR-MEC  
GB-endothelium



Micro occlusions  
Stress oxydatif

Froid

# MALADIE SYSTEMIQUE



# Causes de décès (n = 61)

## **1) *Accidents vaso-occlusifs : 27 (44 %)***

- **Défaillance multiviscérale (n=13)**
- **Syndrome thoracique (n=9)**

**2) Infection documentée : 10 (16 %)**

**3) Complication chronique SCD : 10 (16 %)**

## Causes de décès (n = 61)

***37 % avaient eu une évolution  
peu sévère de leur maladie***

# Causes de décès (n = 209)

## ***1) Accidents vaso-occlusifs : 65 (31%)***

- **CVO: 45**
- **Syndrome thoracique : 20**

2) AVC: 15

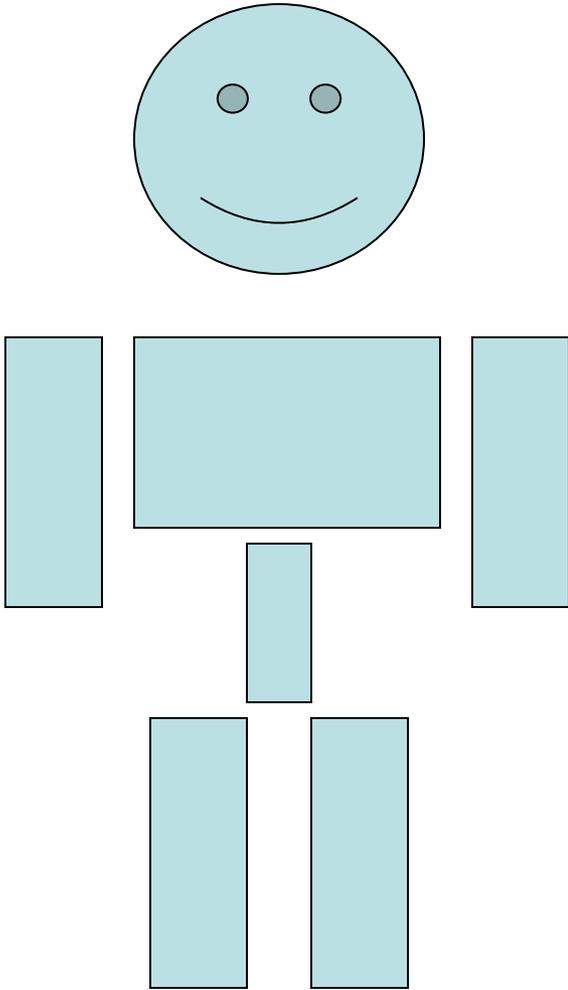
3) Periopératoire: 14

4) Infections: 13 (dont 3 BK)

Avec défaillance viscérale chronique: 38 (18%)

# Caractéristiques de la CVO de l'adulte

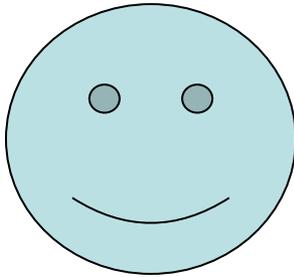
## 66 CVO



- Age :  $27 \pm 7$  ans
- Durée crise avt hospi :  $30 \pm 14$  h
- **EVA :  $72 \pm 16$  mm**
- T° C :  $\geq 38^{\circ}\text{C}$  dans 12% des cas

# Caractéristiques de la CVO de l'adulte

## Répartition des sites douloureux



Crâne, mandibule: 3 %

Membre supérieur: 45 %

Gril costal: 14 %

Rachis: 55 %

Membre inférieur: 68 %

Moyenne des sites douloureux: **2,4**

# Caractéristiques de la CVO de l'adulte

## 66 malades consécutifs

### Caractéristiques biologiques

Leucocytes ( $\times 10^9/L$ )	$15 \pm 4$ (5 à 25)	
Hémoglobine (g/dL)	$9,4 \pm 1,2$ (6,7 à 12,4)	<i>stable</i>
LDH (UI) (VN < 250)	$384 \pm 162$ (90 à 1080)	
CRP (mg/L) (VN < 5)	$64 \pm 59$ (5 à 236)	<i>gravité ?</i>

# **Crise vaso-occlusive**

## **Traitement**

- 1) Calmer la douleur**
- 2) Hydrater**
- 3) Folates**
- 4) Oxygènothérapie si sat < 96%**
- 5) Transfusion ??**
- 6) AINS ???**



**MASTER PCA VIAL  
FRESENIUS**

# Prise en charge de la douleur

Titration si EVA  $\geq 4$  :

**Bolus de 0.1mg/kg de morphine IV suivi de 3 mg** toutes les 5 min. jusqu'à l'obtention d'une EVA  $< 4$

## PCA

**Concentration de morphine** : 1mg/ ml

**Bolus** de 2 mg

**Période réfractaire** de 15 à 20 minutes

**Doses maximale/4 heures** : 10 à 24 mg

Pas de dose continue : sauf si le patient est très difficilement soulageable (dans ce cas : 1 mg/h max)

Surveillance:  
Respiration  
Conscience  
Transit

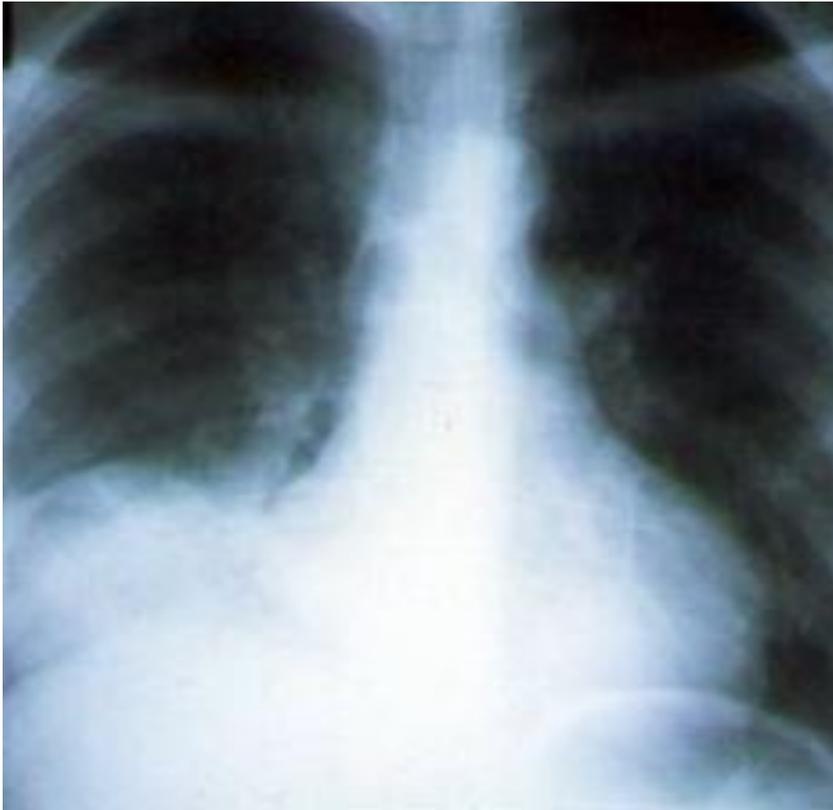
## Pas de PCA

**Bolus de morphine** : 5 mg toutes les 2 à 4 heures

La dose continue par SAP peut être envisagée à 1 mg/h sans dépasser les 2 mg/h

# Le syndrome thoracique aigu (STA)

« Acute Chest Syndrome »



Au moins 2/3 critères

- Foyer auscultatoire : crépitants ou souffle tubaire
- Anomalie radiologique
- Douleur thoracique

# Episodes vaso occlusifs

	Total	sans STA	avec STA
Épisodes	141	72 % (102)	28 % (39)
Age	27.3	27.3	27.1
Ratio %H	50.4	47.7	59.4

Délai médian d'apparition d'un syndrome thoracique: 3

jours

# Episodes vaso occlusifs

	Total	sans STA	avec STA
Durée en jours Hospitalisation	6	5	8.5
Réhospitalisations	12 (10 %)	9 (8.3 %)	3 (9.4 %)
Échange transfusionnel (%)	18 (12.7 %)	2 (1.9 %)	16 (41 %)
Saignée	1	1	0
Transfusion simple	0	0	0

# Incentive spirometry to prevent acute pulmonary complication in sickle cell diseases

*Bellet PS et al. N Engl J Med 1995*

	Spirometry group n = 19	Non spirometry group n = 19	P
Incidence of pulmonary complications	1/19	8/19	0.019

*« Incentive Spirometry is an effective treatment to prevent acute chest syndrome in patients with rib infarctions »*

# STA: Indication à un échange transfusionnel

- Clinique

- FR  $\geq 30$ /mn ou FR  $< 10$ /min
- respiration superficielle, difficulté à la parole,
- troubles de conscience
- anomalies auscultatoires étendues

- Gazométrie

hypoxie  $< 60$ mmHg  
Ph acide

- Radiologique

atteinte pulmonaire étendue

- Absence d'amélioration à 72 h

# Caractéristiques du Sd thoracique de l'adulte (108 épisodes)

**Evolution: 5 décès**

Patients	1	2	3	4	5
Age	35	24	28	31	25
Génotype	SS	SS			SS
Contexte	<b>Gros.</b>	----	<b>Gros.</b>	<b>Gros.</b>	Chir

*A Habibi et al, Chest 2001*

# Quand transfuser en urgence?

## Transfusion simple

- Anémie mal tolérée
- Erythroblastopénie

Anémie bien tolérée et  
taux de réticulocytes élevé

PAS DE TRANSFUSION

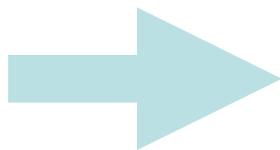
# Quand transfuser en urgence?

## Echange transfusionnel

- accident vasculaire cérébral
- syndrome thoracique sévère
- crise vaso-occlusive qui se prolonge (>8 jours)
- priapisme aigu pris en charge tardivement (> 3 heures) ou ne répondant pas au traitement
- défaillances multiviscérales
- Infection sévère intercurrente
- Toute complication grave intercurrente
- grossesse

# Comment transfuser ?

<i>Taux d'Hb</i>	<i>Volume de la 1<sup>ère</sup> saignée</i>	<i>volume du 2<sup>ème</sup> saignée</i>	<i>Transfusion</i>
< 7 g/dl	0	0	2 à 3 CG
7.5	0	150 ml	3 CG
8	0	200 ml	2 CG
8.5	0	250 ml	2 CG
9	200 ml	200 ml	2 CG
9.5	200 ml	250 ml	2 CG
10	250 ml	300 ml	2 CG
10.5	300 ml	300 ml	2 CG
11	300 ml	350 ml	2 CG
11.5	350 ml	350 ml	2 CG
12	350 ml	400 ml +/- 1 saignée le lendemain	2 CG



**Sang phénotypé, Rh, Kell**  
**Attention aux ATCD transfusionnels**